

FACULDADE DE MEDICINA DA UNIVERSIDADE DE LISBOA

Trabalho Final do Mestrado Integrado em Medicina



Implantes Cocleares

- Artigo de Revisão -

Aluna: Margarida Leitão do Nascimento

Orientador: Dr. Marco Simão

Coordenador: Prof. Óscar Dias

Clínica Universitária de Otorrinolaringologia do Hospital de Santa Maria

2015/2016

Índice

Resumo	3
Abstract	4
Introdução	5
Perda de audição e surdez	6
Epidemiologia	6
Classificação	6
Origem	8
Implantes Cocleares	9
Constituintes e modo de funcionamento	9
Indicações	11
Técnica cirúrgica	12
Complicações	14
Recentes avanços	15
Implantação coclear unilateral <i>versus</i> bilateral	15
Implantação coclear para perda de audição neurosensorial unilateral	15
Preservação da audição após implantação coclear	16
Implantes cocleares totalmente implantáveis	17
Agradecimentos	20
Bibliografia	21

Resumo

A surdez é a deficiência sensorial mais comum na população humana, afectando o desenvolvimento social do indivíduo com esta patologia. Os implantes cocleares são aparelhos electrónicos que estimulam os elementos neuronais remanescentes no ouvido interno do doente com perda de audição severa a profunda, deste modo fornecendo alguma sensação auditiva.

A presente revisão bibliográfica não sistemática pretende compreender os constituintes e modo de funcionamento dos implantes, as suas indicações actuais, bem como as técnicas cirúrgicas utilizadas e possíveis complicações que possam advir das mesmas. Foi realizada uma pesquisa no PubMed utilizando os termos *neural prosthesis*, *auditory prosthesis*, *cochlear implant*, *hearing impairment/loss* e *deafness*, separadamente e combinados, limitada a artigos publicados em língua inglesa entre os anos 2000 e 2015. Numa segunda fase, foi alargada a pesquisa bibliográfica tendo em conta algumas referências mais relevantes dos artigos encontrados.

Os implantes cocleares têm uma longa história cheia de inovações que resultaram num dispositivo seguro e eficaz, com taxas de complicações muito baixas. Estes são aparelhos semi-implantáveis, tendo alguns constituintes externos, e estão indicados para pessoas a partir dos 12 meses com perda de audição neurosensorial severa a profunda bilateral. Recentemente têm surgido estudos referentes à implantação coclear bilateral e à implantação coclear na perda de audição unilateral. Como tecnologia futura promissora estão os implantes cocleares totalmente implantáveis, a chamada *invisible hearing*.

Palavras-chave: prótese neural, prótese auditiva, implante coclear, perda de audição, surdez

Abstract

Deafness is the most common sensory impairment in the human population, affecting the social development of the individual with this pathology. Cochlear implants are electronic devices that stimulate the neural elements remaining in the inner ear of the patient with severe-to-profound hearing loss, thus providing some auditory sensation.

This non-systematic literature review seeks to understand the components of implants and how they work, the current indications as well the surgical techniques used and possible complications that may arise. A research on *PubMed* using the *neural prosthesis*, *auditory prosthesis*, *cochlear implant*, *hearing impairment/loss* and *deafness* terms, separately and combined, was made, limited to articles published in english between 2000 and 2015. In a second phase, the bibliographical research was extended taking into account some important references of the articles found.

Cochlear implants have a long history full of innovations that have resulted in a safe and effective device, with very low complication rates. These are semi-implantable devices, with some external components, and are indicated for people from age one with bilateral severe-to-profound sensorineural hearing loss. Recently there have been studies regarding bilateral cochlear implantation and cochlear implantation for unilateral hearing loss. As future promising technology there are fully implantable cochlear implants (TICI), also called invisible hearing.

Keywords: neural prosthesis, auditory prosthesis, cochlear implant, hearing impairment/loss, deafness

Introdução

Ao longo dos últimos anos o campo da *Neurobionics*, uma área que cruza tecnologia com ciências médicas, tem evoluído bastante de modo a oferecer os melhores dispositivos a doentes com as mais variadas deficiências sensoriais e motoras.

A surdez é a deficiência sensorial mais comum na população humana, afectando o desenvolvimento social do indivíduo com esta patologia. O implante coclear (*bionic ear*) é um dispositivo electrónico que ultrapassa a não funcionalidade do ouvido interno, estimulando o nervo auditivo com diferentes padrões de correntes eléctricas de modo a que o discurso e o som consigam ser percebidos por pessoas profundamente surdas. É até à data uma das melhores interfaces direccionadas ao sistema nervoso com o objectivo de restaurar uma função sensorial.

De acordo com os dados da *Food and Drug Administration* (FDA) 324.000 doentes em todo o mundo receberam implantes cocleares até Dezembro de 2012. Actualmente, o implante coclear para o tratamento da surdez é a prótese sensorial mais bem sucedida comercialmente.

Neste artigo de revisão numa fase inicial irei abordar os vários tipos e causas de perda de audição, bem como os dados epidemiológicos do panorama mundial. Numa segunda fase focar-me-ei nos implantes cocleares onde se pretende compreender os seus constituintes e o seu modo de funcionamento, as suas indicações actuais, a técnica cirúrgica de implantação, bem como as complicações que podem advir dos mesmos. No fim, irei abordar vários avanços recentes no campo dos implantes cocleares, nomeadamente, implantação coclear bilateral, implantação coclear para perda de audição neurosensorial unilateral, métodos de preservação da audição após a implantação coclear e implantes cocleares totalmente implantáveis.

Perda de audição e surdez

Do aspecto audiológico, surdez significa a ausência de função auditiva. [1] Uma pessoa que não é capaz de ouvir tão bem como alguém com audição normal – limiares auditivos de 25 dB ou melhores em ambos os ouvidos – tem perda de audição. A perda auditiva pode ser ligeira, moderada, severa ou profunda, e pode afectar um ou ambos os ouvidos. Esta origina uma dificuldade em ouvir o discurso conversacional ou sons altos. A expressão “dificuldade em ouvir” refere-se a pessoas com perda de audição ligeira a severa. Estes doentes habitualmente comunicam através de linguagem falada e podem beneficiar de aparelhos auditivos. Os doentes com perdas auditivas significativas podem beneficiar de implantes cocleares. As pessoas “surdas”, na sua maioria, têm perda auditiva profunda, o que implica muito pouca ou nenhuma audição. Estas costumam usar a linguagem de sinais para a comunicação. [2]

Epidemiologia

A surdez ou perda de audição é a deficiência sensorial mais prevalente na infância e na idade adulta. [3], [4] É também o defeito neurosensorial mais prevalente em países desenvolvidos. [5]

De acordo com o último *update* de Março de 2015 da Organização Mundial de saúde (OMS), a surdez afecta mais de 360 milhões de pessoas no mundo (mais do que 5% da população mundial), dos quais fazem parte cerca de 32 milhões de crianças. A maioria das pessoas com perda auditiva incapacitante vivem em países de baixo e médio rendimentos. [2]

Classificação

Considerando a surdez como um sintoma, podemos classificá-la a partir de vários pontos, como por exemplo, a sua causa anatómica dentro do aparelho auditivo, o seu grau e os seus efeitos sobre a pessoa surda. [6]

A surdez é geralmente classificada como sendo de condução ou neurosensorial, e pode ocorrer de forma isolada (não sindrómica) ou estar associada a outros sintomas (sindrómica). A surdez de **condução** é o resultado de uma reduzida condução do som através do ouvido médio e/ou externo para o ouvido interno. A surdez **neurosensorial** é atribuída a uma condição anormal do ouvido interno ou disfunção a nível do SNC. A perda de audição pode ainda ser **mista** (combinação de perda auditiva de condução e neurosensorial). [7]

Relativamente à duração, a surdez pode ser transitória ou permanente, e segundo o comportamento, progressiva ou não progressiva. Em relação ao lado no qual a lesão está presente, a surdez pode ser unilateral ou bilateral. De acordo com a origem, pode ser dividida em genética (hereditária) ou adquirida. [1], [8] Dependendo da altura de início, pode ser pré-natal, perinatal ou pós-natal. [9] Dependendo da altura da manifestação da perda auditiva relativamente ao desenvolvimento do discurso esta pode ser dividida em pré-lingual e pós-lingual. Todas as perdas de audição congénitas (presentes no nascimento) são pré-linguais, mas nem todas as pré-linguais são congénitas. [10]

Para avaliarmos o grau de severidade da perda auditiva é importante saber que a intensidade do som é medida em decibéis (dB). O limiar ou a marca dos 0 dB para cada frequência refere-se ao nível no qual adultos jovens normais detectam um tom em 50% do tempo. A audição é considerada normal se os limiares de um indivíduo estão dentro de 15 dB dos limiares normais. Assim, um indivíduo que apresente num audiograma uma perda de som entre os 26-40 dB é classificado como tendo uma surdez ligeira; com uma perda entre 41-55 dB como moderada; moderadamente severa com 56-70 dB, severa com 71-90 dB e profunda se a perda for superior a 90 dB (tabela 1). A frequência da perda auditiva classifica-se em baixa (<500 Hz), média (501-2000 Hz) e alta (>2000 Hz). [10]

Severidade	Limiar de audição em dB
Ligeira	26-40 dB
Moderada	45-55 dB
Moderadamente severa	56-70 dB
Severa	71-90 dB
Profunda	90 dB

Tabela 1 Classificação da surdez [10]

Origem

As causas de surdez podem ser divididas em ambientais e em hereditárias. Por sua vez, as causas ambientais podem ser adquiridas na infância ou então na fase adulta.

Na infância a perda de audição resulta comumente de infecções pré-natais a organismos do grupo TORCH, por exemplo, ou pós-natais, particularmente de meningites bacterianas. [10] Uma das causas mais comuns de surdez em idade pediátrica é a infecção por citomegalovírus (CMV) congénita. [11]

No adulto a perda de audição é mais frequentemente atribuída a factores ambientais, mas provavelmente existirá uma susceptibilidade do próprio que reflecte esta interacção entre a genética e o ambiente. São exemplos desta interacção a perda de audição relacionada com a idade (presbiacusia) e aquela induzida pelo ruído; contudo, até à data poucos genes foram associados aos mesmos. [12], [13] Uma forma potencialmente preventiva de perda de audição adquirida é a ototoxicidade induzida pelos aminoglicosídeos. Já foram identificadas várias mutações no genoma mitocondrial que predis põem o indivíduo para esta toxicidade farmacológica. [14]

Os casos de surdez hereditária podem ser síndrómicos (associados a malformações do ouvido externo ou a problemas envolvendo outros sistemas) ou não-síndrómicos (não associados com anormalidades visíveis do ouvido externo ou com problemas médicos). [10] Já foram descritos mais do que 400 síndromes que incluem perda de audição [15] e aproximadamente 30% das causas genéticas de perda de audição são consideradas serem síndrómicas. [16] Estas doenças monogénicas, quer as sindromáticas quer as não sindromáticas, podem ser herdadas de um modo autossómico recessivo, autossómico dominante, ligado ao X ou ligado ao genoma mitocondrial. [17], [18]

Implantes Cocleares

O implante coclear é uma das grandes entidades da medicina moderna. Há 30 anos, os implantes permitiam não muito mais do que uma sensação de som e cadências sonoras; eles eram úteis como uma ajuda à leitura labial. Hoje em dia, a maioria dos utilizadores de implantes experienciam níveis altos de reconhecimento do discurso usando apenas a audição. Isto é, sem dúvida, um grande passo dado em pouco tempo e a restauração da função auditiva é verdadeiramente notável. [19]

Os implantes cocleares são aparelhos electrónicos desenhados para estimular elementos neuronais sobreviventes no ouvido interno do doente com perda de audição severa a profunda, deste modo fornecendo alguma sensação auditiva. [20] Para ser classificado como implante coclear o eléctrodo deve ser inserido na cóclea por um período maior do que o teste de estimulação peri-operatório temporário. [21]

Os implantes cocleares foram oficialmente aprovados pela FDA em 1984. [22] Actualmente, existem cinco empresas que fabricam implantes cocleares: *Advanced Bionics*, *Cochlear*, *MED-EL*, *Neurelec* e *Nurotron*. [23]

Constituintes e modo de funcionamento

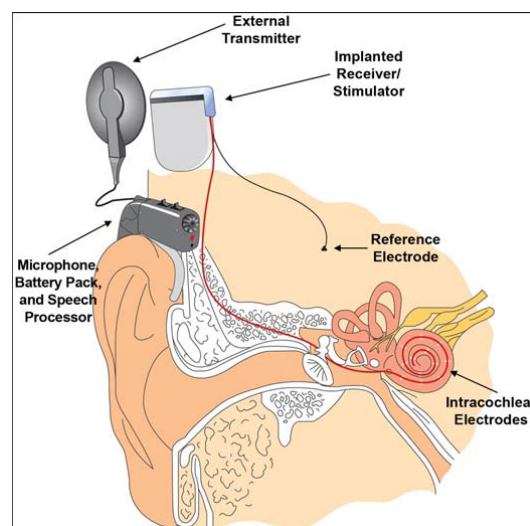


Figura 1 Constituintes de um Implante Coclear [24]

Os componentes essenciais de uma prótese coclear (figura 1) são: 1) um **microfone** para detectar o som no ambiente; 2) um **processador de discurso** para transformar o *input* do microfone num conjunto de estímulos para a matriz de eléctrodos implantada; 3) uma **ligação transcutânea** para a **transmissão** de informação do estímulo através da pele; 4) um **receptor/estimulador** implantado para decodificar a informação recebida do sinal de radiofrequência produzido por uma bobina externa e, também, para gerar estímulos usando as instruções obtidas a partir da informação decodificada; 5) um **cabo** para ligar os *outputs* do receptor/estimulador aos eléctrodos; e 6) a **matriz de eléctrodos**. Estes constituintes devem funcionar em conjunto como um sistema de modo a suportar um excelente desempenho e qualquer falha num dos componentes pode interromper o funcionamento do aparelho. [19]

Podemos caracterizar os vários implantes cocleares consoante o número de eléctrodos, o número de canais, o modo de estimulação, a estratégia de processamento, os tipos de codificação e transmissão, e a profundidade de inserção. [20]

Um aspecto importante do *design* de qualquer tipo de prótese neural sensorial é como transformar um *input* de um sensor ou de uma matriz de sensores num conjunto de estímulos que consigam ser interpretados pelo sistema nervoso. Os estímulos podem ser eléctricos ou tácteis, por exemplo, e geralmente envolvem múltiplos locais de estimulação. Uma abordagem à transformação é a de mimetizar ou replicar as funções fisiológicas danificadas ou em falta, que são ultrapassadas ou repostas pela prótese. [19]

A principal função dos implantes cocleares é a de converter energia sonora mecânica em sinais eléctricos. [25] O processador é o cérebro do sistema dos implantes cocleares que recebe o som, extrai as características dentro do som, e converte as mesmas para uma corrente de *bits* que podem ser transmitidos pela ligação de radiofrequência. Este também contém unidades de memória ou "mapas" que armazenam informações específicas do doente. O receptor e o estimulador constituem a parte interna do implante coclear. O estimulador irá decodificar o fluxo de *bits* de radiofrequência e convertê-lo em correntes eléctricas para estas serem entregues aos eléctrodos. [26]

Hoje em dia, os eléctrodos são colocados dentro da *scala tympani* da cóclea, no entanto, experiências recentes mostram a possibilidade de se utilizarem eléctrodos

intraneurais (modiolares ou intracaniculares). Caso se prove que a implantação coclear intraneural é mais segura e não inferior à convencional, esta poderá ser uma opção para doentes com cócleas ossificadas, frágeis ou mal-formadas. [27]

Indicações

Para um doente ser candidato a um implante coclear é necessário uma avaliação prévia através de um exame audiológico e médico completo. Para além dos testes auditivos pré-operatórios, também são obtidos exames imagiológicos, nomeadamente tomografia computadorizada (TC) do osso temporal ou ressonância magnética (MRI) do cérebro para definir a anatomia do osso temporal e excluir causas retrococleares de perda de audição ou anormalidades específicas do nervo coclear que impeçam a implantação coclear. [28] Hoje em dia, a FDA recomenda a vacinação anti-pneumocócica para a profilaxia da meningite antes da implantação com a vacina conjugada pneumocócica (PCV13) e a vacina polissacárida (PPSV23). [29]

Os implantes cocleares são dispositivos médicos de classe III e estão indicados para crianças e adultos com perda de audição sensorial severa a profunda bilateral, que não beneficiam do uso de aparelhos auditivos. Os implantes actualmente comercializados estão aprovados para uso em doentes com idades a partir dos 12 meses. No entanto, recentemente os critérios para a implantação expandiram-se, incluindo doentes que ainda preservem audição residual para baixas frequências. No geral, os *outcomes* da linguagem e do discurso a longo-prazo são favoráveis, mesmo existindo alguma variabilidade entre os doentes. Para explicar esta variabilidade individual, vários factores do doente, incluindo a idade na altura da implantação e o tempo de uso do dispositivo, foram identificados como preditores dos *outcomes* após implante. Especificamente, melhores resultados estão tipicamente associados a um início mais tardio da surdez, uma idade mais jovem na altura da cirurgia e a uma experiência mais longa com o dispositivo. A população pediátrica representa um grupo particularmente vulnerável. [30], [31]

Actualmente existem três implantes cocleares aprovados pela FDA (figura 2): o Nucleus® 5 (Cochlear™), o Harmony™ HiRes 90K® (Advanced Bionics®), e o MAESTRO™ Cochlear Implant System [implantes SONATA_{TI}¹⁰⁰ ou PULSAR_{CI}¹⁰⁰]

(MED-E1). Os critérios de colocação de cada implante são variáveis entre dispositivos e individuais a cada um. [32]



Figura 2 Os mais recentes modelos de implantes cocleares (A) Advanced Bionics Corporation HR90; (B) Cochlear Corporation Nucleus 5; (C) Med-El GmbH Sonata ti100 [33]

Técnica cirúrgica

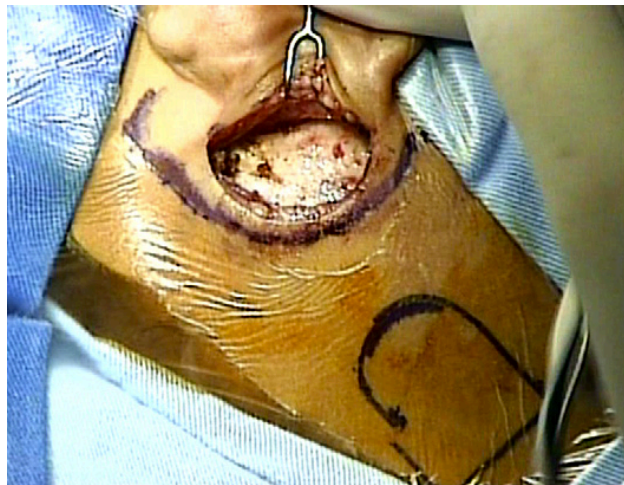


Figura 3 Incisão na pele; orelha esquerda [22]

O procedimento é feito no bloco operatório sob anestesia geral e monitorização contínua do nervo facial. A incisão é pequena e fica escondida atrás da orelha (figura 3). A abertura cirúrgica (mastoidectomia) é feita na apófise mastoideia do osso temporal, de modo a possibilitar o acesso posterior ao ouvido médio e à cóclea. O nervo facial e a corda do tímpano são identificados na mastóide e preservados. O receptor-estimulador é fixado sob a pele atrás e ligeiramente acima do ouvido e da mastóide. A matriz de eléctrodos e o cabo ligando-a ao receptor-

estimulador são colocados através da mastóide e no ouvido médio. Após a identificação da janela redonda, vários métodos existem para aceder à *scala tympani* dentro da cóclea. Estes incluem a criação cirúrgica de um orifício adjacente à janela redonda (cocleostomia) ou então o próprio acesso através da janela redonda (figura 4). Uma vez a cóclea esteja aberta, o implante é lentamente introduzido na mesma (figura 5). No final do procedimento, o audiologista realiza um teste de integridade para garantir o bom funcionamento do implante. Alguns cirurgiões utilizam radiografia simples para assegurar a localização correcta do implante. Nos casos normais, o procedimento dura cerca de duas a três horas e os doentes têm alta no mesmo dia. O doente não tem permissão para usar o processador externo no pós-operatório para que haja tempo de a ferida cicatrizar. Após duas a quatro semanas, o implante é activado. [23], [33]

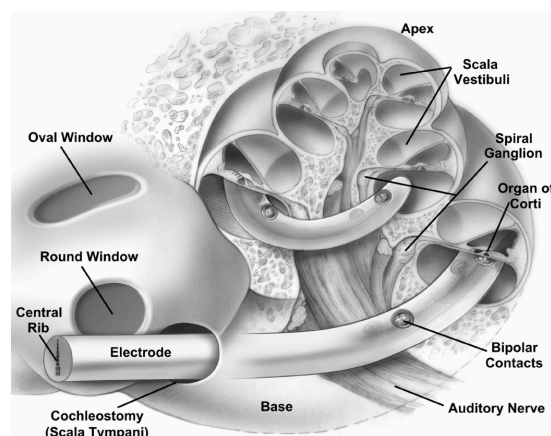


Figura 4 Esquema do implante na cóclea onde se observam os dois possíveis acessos: janela redonda e o orifício de cocleostomia [34]

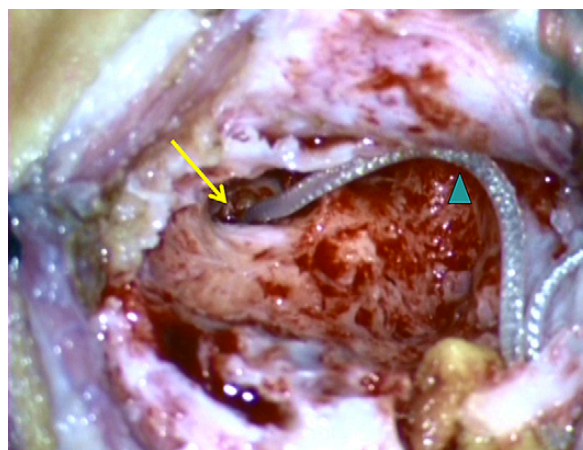


Figura 5 Eléctrodo na cocleostomia (seta) com excesso de eléctrodo enrolado na cavidade mastoideia (triângulo); orelha esquerda. [22]

Complicações

O implante coclear unilateral ou bilateral é um procedimento cirúrgico bem definido e seguro. Desde a introdução desta técnica, muitas publicações têm relatado várias complicações que ocorrem após o implante e várias classificações foram propostas. Estas complicações estão associadas à técnica cirúrgica, à implantação de um corpo estranho no organismo ou a uma falha do próprio dispositivo. A maioria das publicações sobre este assunto classificam as complicações como *minor* (requerem tratamento médico conservador ou pequena cirurgia, como a colocação de tubos de ventilação transtimpânica) e *major* (exigem revisão cirúrgica ou hospitalização para tratamento médico). As últimas incluem infecções, paralisia facial e falência do aparelho. Ao longo do tempo, as taxas de complicação têm vindo a diminuir com incisões cirúrgicas mais pequenas, aumento da experiência dos profissionais na realização da técnica e melhorias no *design* do aparelho. [23], [35]

Um estudo comparativo entre crianças e adultos referente às complicações dos implantes cocleares teve como resultados os seguintes dados: 14,9% de complicações *minor* e 5% de complicações *major*, 42,8% das quais foram devido à disfunção do implante. A taxa de complicações *minor* foi significativamente maior na população adulta, enquanto a taxa de complicações *major* foi semelhante na população pediátrica e adulta. [35]

As complicações mais frequentemente relatadas ocorrem com um pequeno, mas significativo e previsível, grau de regularidade. Por ordem decrescente de incidência, estas complicações incluem: 1) distúrbios do paladar temporários ou possivelmente permanentes, 2) necessidade de cirurgia de revisão devido a falha do dispositivo, 3) complicações na ferida operatória e 4) estimulação do nervo facial. Além destas, existem várias outras complicações potencialmente mais graves que são muito menos frequentes. Quando estas ocorrem são muitas vezes temporárias e incluem 1) lesão do nervo facial, 2) *gusher* perilinfático / fistula de líquido cefalorraquidiano, 3) meningite pós-implantação e 4) vertigem. [33]

A implantação coclear continua a ser, assim, um procedimento seguro e fiável com uma baixa percentagem de complicações graves quando realizado por cirurgiões experientes. Embora a incidência de complicações seja baixa, a possibilidade de complicações a longo prazo é o suficiente para que se garanta um seguimento adequado do doente. [36]

Recentes avanços

Implantação coclear unilateral *versus* bilateral

Os mecanismos de audição binaural que usam o efeito de sombra da cabeça e o processamento central de “pistas” com base no tempo, frequência e nível entre as orelhas melhoram marcadamente a compreensão do discurso e a localização do som em comparação a ouvir apenas com um ouvido. [37]

Inicialmente, a implantação coclear foi apenas oferecida unilateralmente, mas verificou-se que com esta modalidade a localização do som não era possível e ouvir no ruído era muito difícil. Colocou-se, então, a hipótese se os doentes iriam ter melhores *outcomes* caso a implantação fosse bilateral, uma vez que expandiria o campo de recepção do som. De facto, doentes com implantes bilaterais demonstraram uma melhoria na percepção do discurso, em ouvir no ruído e na localização do som. [37], [39] A colocação do segundo implante pode ser feita simultaneamente no mesmo tempo cirúrgico ou então sequencialmente numa altura mais tardia. [23]

Apesar de existirem claras vantagens da estimulação binaural, foram realizados vários estudos de custo-efectividade acerca da implantação bilateral relativamente à unilateral. Estes concluíram que a implantação pediátrica simultânea bilateral e a implantação adulta unilateral são custo-efectivas. No entanto, a implantação pediátrica sequencial bilateral e a implantação adulta (sequencial ou simultânea) bilateral não o são. [40]

Implantação coclear para perda de audição neurosensorial unilateral

Desde o seu desenvolvimento, o implante coclear tem-se tornado o tratamento de escolha para a perda auditiva profunda bilateral. [41] Como a tecnologia melhorou e a experiência cirúrgica aumentou, a atenção começou a ser concentrada no uso de implantes cocleares no tratamento da surdez unilateral com o intuito de melhorar a discriminação da fala e a localização do som. [42]

Historicamente, doentes com surdez unilateral não tinham opções de tratamento cirúrgico e a reabilitação da audição no lado afectado era realizada apenas com aparelhos auditivos especializados [43] As terapias actuais para a reabilitação de

doentes com surdez unilateral limitam-se a duas modalidades: *contralateral routing of sound or signal* (CROS) e *bone-anchored hearing systems* (BAHS). Estas são efectivas em adicionar o efeito de sombra da cabeça e em restaurar a consciência sonora ao lado surdo, no entanto, ambas providenciam quase nenhum benefício no que toca a localização do som e na percepção do discurso, principalmente em ambientes barulhentos. [44] Em suma, os aparelhos com as modalidades CROS ou BAHS encaminham o som para o ouvido com melhor audição, enquanto que a implantação coclear tem a habilidade de restaurar o som ao ouvido surdo. [23]

Uma revisão da literatura actual mostra uma melhoria modesta, mas consistente, na localização do som após a colocação de um implante coclear em doentes com surdez unilateral, em comparação com outros aparelhos. Os doentes que tiveram implantes cocleares colocados para a surdez unilateral reportaram uma melhoria da qualidade de vida, incluindo melhor percepção do discurso e reconhecimento espacial. No entanto, o custo significativo do implante coclear relativamente ao CROS ou ao BAHS limita o seu uso potencial em doentes com perda de audição unilateral. [43]

Preservação da audição após implantação coclear

Vários factores, incluindo o comprimento do implante, são conhecidos por influenciarem a preservação da audição durante a implantação coclear. Apesar do comprimento do implante e a sua inserção profunda poderem causar trauma intracoclear, estudos recentes têm mostrado que é possível preservar a audição mesmo com inserções totais dos eléctrodos. [45]

O *design* dos eléctrodos também é outro factor importante na preservação da audição residual, uma vez que estes têm sido construídos de modo a maximizar a sua colocação dentro da *scala tympani* e minimizar o trauma da anatomia coclear nativa. Dois tipos de eléctrodos existem na maioria dos implantes: os de parede lateral (LW) e os perimodiolares (PM). Os primeiros aderem à parede lateral da cóclea durante a inserção; os segundos “abraçam” o interior da cóclea. Outro factor relevante é a técnica de abordagem cirúrgica para introdução dos eléctrodos. Esta pode ser através de um orifício de cocleostomia (C), através da janela redonda (RW) ou de uma janela redonda alargada (ERW). Estudos recentes sugerem que as abordagens RW e ERW e

os eléctrodos LW estão associados a uma maior probabilidade de colocação bem sucedida na *scala tympani*. Além disso, a colocação do eléctrodo inteiramente dentro da *scala tympani* confere resultados audiológicos superiores. [46]

Outro desenvolvimento recente é a evidência emergente de que a audição acústica pode ser preservada apesar da implantação, uma vez que não é incomum em doentes com perda de audição severa a profunda terem alguma audição a baixas frequências (preservam um pequeno número de células na parte apical da cóclea). [23] Os primeiros resultados de ensaios clínicos de estimulação eléctrico-acústica (EAS) com implantes cocleares híbridos têm demonstrado que quando se combinam técnicas cirúrgicas menos traumáticas (*soft surgery*) com eléctrodos mais finos e mais curtos, o trauma é minimizado, permitindo a preservação da audição acústica. [47] Contudo, com a progressiva perda de audição é quase inevitável a substituição do implante híbrido com um implante de comprimento total, o que em termos de custos acresce bastante. [48] A estimulação eléctrica e acústica com preservação da audição residual parece ser uma opção viável para doentes com níveis significantes pré-operatórios de audição a baixas frequências. [27]

A maioria dos doentes com perda auditiva severa a profunda têm uma reduzida população de neurónios do gânglio espiral, presumivelmente como resultado da degeneração neuronal gradual após a lesão do epitélio coclear e a perda de células ciliadas. Por isso, a inserção da matriz de eléctrodos na *scala tympani*, por si só, pode resultar em trauma dos elementos neurosensoriais. Pensa-se que este dano esteja subjacente à variabilidade de *outcomes* na implantação coclear. Foram, então, introduzidas várias terapêuticas com o fim de minimizar este dano. A mais estudada é a corticoterapia peri-operatória. [27]

Implantes cocleares totalmente implantáveis

Um implante coclear totalmente implantável (TICI/TIKI) oferece as seguintes vantagens sobre a actual geração de implantes cocleares semi-implantáveis: 1) em termos de imagem, a surdez pode ser "escondida", porque não há nenhum *hardware* externo durante a sua utilização; 2) não existe nenhum *hardware* externo como, por exemplo, cabos ou o processador de discurso, que possa falhar ou ser danificado; e

por último 3) a audição é possível 24h por dia, durante o sono, no banho e até ao nadar. [49]

Os aparelhos actuais externos estão expostos ao ambiente, o que pode torná-los mais vulneráveis a danos causados por condições extremas de temperatura ou humidade. Além disso, os doentes implantados normalmente removem o dispositivo externo quando expostos à água (tomar banho, nadar, etc.) ou quando transpiram em exercícios intensos. [49], [50] Os implantes cocleares totalmente implantáveis são, então, um desafio para ultrapassar estas dificuldades ao terem todo o sistema implantado sob a pele. [23]

Antes que esta tecnologia se torne uma realidade dominante, existem vários obstáculos que devem ser superados: 1) a bateria deve ser recarregável, compacta e segura, ter um tempo de vida razoável e suportar uma *performance* de confiança a longo prazo; 2) para evitar problemas com a exposição do implante, irritação da pele e contaminação da água, o microfone deve usar transmissão sonora transcutânea directa ou tirar vantagem da membrana timpânica ou da vibração ossicular; 3) o processador de som deve ser pequeno, eficiente energeticamente e capaz de diminuir o ruído corporal e eléctrico associado ao microfone subcutâneo; 4) finalmente, o TICI deve ter em conta que mesmo com o design mais ideal, o fracasso é inevitável quer seja devido a término da bateria ou a falha de algum constituinte. Em tais circunstâncias, o dispositivo deve ser capaz de fornecer ao doente implantado a opção de usar simplesmente um processador de som externo, como os das tecnologias atuais, ou ter um sistema de modulação integrado que permita a mudança de bateria sem a substituição completa do dispositivo. [51]

Em 2008 foi publicado o primeiro ensaio clínico com implantes cocleares totalmente implantáveis em três adultos com perda auditiva neurosensorial severa a profunda. Os investigadores chamaram ao uso de TICI *invisible hearing* (audição invisível). Os doentes foram implantados com um TICI desenvolvido pelo *Cochlear Limited and the Co-operative Research Centre for Cochlear Implant and Hearing Aid Innovation*. O TICI utilizado possui uma bateria recarregável de ião lítio, um microfone interno e componentes electrónicos de processamento de som que permitem o uso da "audição invisível", sem o uso de um dispositivo externo. O aparelho também funcionava com um processador de som externo, como os dos implantes cocleares convencionais. Não ocorreu nenhuma complicação cirúrgica ou pós-operatória e todos os doentes usaram a audição invisível e o modo convencional.

Os *outcomes* de percepção do discurso para todos os doentes mostraram melhoria em relação a *scores* pré-operatórios. Contudo, como consequência da sensibilidade reduzida do microfone implantado, os resultados relativos à percepção do discurso usando o modo de audição invisível foram significativamente inferiores ao modo convencional. Os doentes reportaram alguma interferência do ruído corporal, no entanto, todos continuaram a usar o modo de audição invisível no dia-a-dia, ainda que de forma limitada. A bateria recarregável funcionou bem. Este estudo demonstrou, assim, que os desafios no desenvolvimento de um TICI seguro e eficaz podem ser superados. [50]

Com a melhoria contínua da tecnologia, é provável que os TICI se tornem numa opção viável para os doentes. A reabilitação auditiva "invisível", usando um implante coclear totalmente implantável, potencialmente poderá atenuar o estigma social associado aos aparelhos de audição visíveis e mais facilmente integrar os doentes na sociedade. [51]

Agradecimentos

Ao Dr. Marco Simão, por aceitar ser o meu orientador e pela disponibilidade durante a elaboração deste trabalho.

Ao Prof. Óscar Dias pela oportunidade de realizar este trabalho na Clínica Universitária de Otorrinolaringologia do Hospital de Santa Maria.

Bibliografia

- [1] M. K. Grundfast, "Hearing loss," in *Pediatric otolaryngology*, 4th ed., S. Stool, C. Alper, and C. Bluestone, Eds. Philadelphia: Elsevier Science, 2003, pp. 306–351.
- [2] "Deafness and hearing loss," *World Health Organization*, 2015. [Online]. Available: <http://www.who.int/mediacentre/factsheets/fs300/en/>. [Accessed: 01-Mar-2015].
- [3] N. Quaranta, F. Coppola, M. Casulli, M. R. Barulli, F. Panza, R. Tortelli, V. Solfrizzi, C. Sabbà, and G. Logroscino, "Epidemiology of age related hearing loss: A review," *Hear. Balanc. Commun.*, vol. 13, no. 2, pp. 77–81, Apr. 2015.
- [4] C. C. Morton and W. E. Nance, "Newborn Hearing Screening — A Silent Revolution," *N. Engl. J. Med.*, vol. 354, no. 20, pp. 2151–2164, May 2006.
- [5] N. Hilgert, R. J. H. Smith, and G. Van Camp, "Forty-six genes causing nonsyndromic hearing impairment: Which ones should be analyzed in DNA diagnostics?," *Mutation Research - Reviews in Mutation Research*, vol. 681, no. 2–3, pp. 189–196, 2009.
- [6] J. K. Love, "A Classification of Deafness Based on the Effect of Deafness on Efficiency in Life.," *Proc. R. Soc. Med.*, vol. 22, no. 3, pp. 358–60, Jan. 1929.
- [7] K. Van Naarden, P. Decouflé, and K. Caldwell, "Prevalence and characteristics of children with serious hearing impairment in metropolitan Atlanta, 1991-1993.," *Pediatrics*, vol. 103, no. 3, pp. 570–5, Mar. 1999.
- [8] N. J. Roizen, "ETIOLOGY OF HEARING LOSS IN CHILDREN," *Pediatr. Clin. North Am.*, vol. 46, no. 1, pp. 49–64, Feb. 1999.
- [9] R. Hinchcliffe, "The threshold of hearing," in *Textbook of audiological medicine - clinical aspects of hearing and balance*, 1st ed., L. Luxon, Ed. London: Martin Dunitz Taylor Francis Group, 2003, pp. 213–249.
- [10] R. Smith, E. Shearer, and M. Hildebrand, "Deafness and Hereditary Hearing Loss Overview," *GeneReviews*(®). [Online]. Available: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK1434/>.
- [11] S. Misono, K. C. Y. Sie, N. S. Weiss, M. Huang, M. Boeckh, S. J. Norton, and B. Yueh, "Congenital Cytomegalovirus Infection in Pediatric Hearing Loss,"

- Arch. Otolaryngol. Neck Surg.*, vol. 137, no. 1, p. 47, Jan. 2011.
- [12] J. R. Huyghe, L. Van Laer, J.-J. Hendrickx, E. Fransen, K. Demeester, V. Topsakal, S. Kunst, M. Manninen, M. Jensen, A. Bonaconsa, M. Mazzoli, M. Baur, S. Hannula, E. Mäki-Torkko, A. Espeso, E. Van Eyken, A. Flaquer, C. Becker, D. Stephens, M. Sorri, E. Orzan, M. Bille, A. Parving, I. Pyykkö, C. W. R. J. Cremers, H. Kremer, P. H. Van de Heyning, T. F. Wienker, P. Nürnberg, M. Pfister, and G. Van Camp, “Genome-wide SNP-Based Linkage Scan Identifies a Locus on 8q24 for an Age-Related Hearing Impairment Trait,” *Am. J. Hum. Genet.*, vol. 83, no. 3, pp. 401–407, Sep. 2008.
 - [13] A. Konings, L. Van Laer, S. Michel, M. Pawelczyk, P.-I. Carlsson, M.-L. Bondeson, E. Rajkowska, A. Dudarewicz, A. Vandeveld, E. Fransen, J. Huyghe, E. Borg, M. Sliwinska-Kowalska, and G. Van Camp, “Variations in HSP70 genes associated with noise-induced hearing loss in two independent populations,” *Eur. J. Hum. Genet.*, vol. 17, no. 3, pp. 329–335, Mar. 2009.
 - [14] H.-Y. Tang, E. Hutcheson, S. Neill, M. Drummond-Borg, M. Speer, and R. L. Alford, “Genetic susceptibility to aminoglycoside ototoxicity: how many are at risk?,” *Genet. Med.*, vol. 4, no. 5, pp. 336–45.
 - [15] H. V Toriello, W. Reardon, and R. J. Gorlin, Eds., *Hereditary Hearing Loss and Its Syndromes*. New York: Oxford University Press, 2004.
 - [16] V. Kalatzis and C. Petit, “The fundamental and medical impacts of recent progress in research on hereditary hearing loss,” *Human Molecular Genetics*, vol. 7, no. 10, pp. 1589–1597, 1998.
 - [17] T. Koffler, K. Ushakov, and K. B. Avraham, “Genetics of Hearing Loss,” *Otolaryngol. Clin. North Am.*, vol. 48, no. 6, pp. 1041–1061, Dec. 2015.
 - [18] M. D. Venkatesh, N. Moorchung, and B. Puri, “Genetics of non syndromic hearing loss,” *Med. J. Armed Forces India*, vol. 71, no. 4, pp. 363–368, Oct. 2015.
 - [19] B. S. Wilson and M. F. Dorman, “Interfacing Sensors With the Nervous System: Lessons From the Development and Success of the Cochlear Implant,” *IEEE Sens. J.*, vol. 8, no. 1, pp. 131–147, Jan. 2008.
 - [20] N. L. Cohen, S. B. Waltzman, and S. G. Fisher, “A Prospective, Randomized Study of Cochlear Implants,” *N. Engl. J. Med.*, vol. 328, no. 4, pp. 233–237, Jan. 1993.
 - [21] A. Mudry and M. Mills, “The early history of the cochlear implant: a

- retrospective.,” *JAMA Otolaryngol. Head Neck Surg.*, vol. 139, no. 5, pp. 446–53, May 2013.
- [22] B. Mangus, A. Rivas, B. S. Tsai, D. S. Haynes, and J. T. Roland, “Surgical Techniques in Cochlear Implants,” *Otolaryngol. Clin. North Am.*, vol. 45, no. 1, pp. 69–80, Feb. 2012.
- [23] R. Yawn, J. B. Hunter, A. D. Sweeney, and M. L. Bennett, “Cochlear implantation: a biomechanical prosthesis for hearing loss,” *F1000Prime Rep.*, vol. 7, Apr. 2015.
- [24] B. S. Wilson and M. F. Dorman, “Cochlear implants: current designs and future possibilities.,” *J. Rehabil. Res. Dev.*, vol. 45, no. 5, pp. 695–730, 2008.
- [25] M. Juneja and N. Juneja, “Right of reply: Cochlear implants,” *BDJ*, vol. 219, no. 7, pp. 303–303, Oct. 2015.
- [26] Fan-Gang Zeng, S. Rebscher, W. Harrison, Xiaoan Sun, and Haihong Feng, “Cochlear Implants: System Design, Integration, and Evaluation,” *IEEE Rev. Biomed. Eng.*, vol. 1, pp. 115–142, 2008.
- [27] J. P. Roche and M. R. Hansen, “On the Horizon,” *Otolaryngol. Clin. North Am.*, vol. 48, no. 6, pp. 1097–1116, Dec. 2015.
- [28] B. S. Wilson, C. C. Finley, D. T. Lawson, R. D. Wolford, D. K. Eddington, and W. M. Rabinowitz, “Better speech recognition with cochlear implants,” *Nature*, vol. 352, no. 6332, pp. 236–238, Jul. 1991.
- [29] C. N. Kahue, A. D. Sweeney, M. L. Carlson, and D. S. Haynes, “Vaccination recommendations and risk of meningitis following cochlear implantation,” *Curr. Opin. Otolaryngol. Head Neck Surg.*, vol. 22, no. 5, pp. 359–366, Oct. 2014.
- [30] “Premarket to Postmarket Shift in Clinical Data Requirements for Cochlear Implant Device Approvals in Pediatric Patients,” *Food and Drug Administration*, 2015. [Online]. Available: <http://www.fda.gov/downloads/AdvisoryCommittees/CommitteesMeetingMaterials/MedicalDevices/MedicalDevicesAdvisoryCommittee/EarNoseandThroatDevicesPanel/UCM443996.pdf>.
- [31] T. Klenzner, M. Stecker, N. Marangos, and R. Laszig, “[Extended indications for cochlear implantation. The Freiburg results in patients with residual hearing].,” *HNO*, vol. 47, no. 2, pp. 95–100, Feb. 1999.
- [32] G. Raman, J. Lee, and M. Chung, “Effectiveness of Cochlear Implants in

- Adults with Sensorineural Hearing Loss,” *Rockville (MD): Agency for Healthcare Research and Quality (US)*, 2011. [Online]. Available: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK285763/>.
- [33] J. L. Russell, H. S. Pine, and D. L. Young, “Pediatric Cochlear Implantation,” *Pediatr. Clin. North Am.*, vol. 60, no. 4, pp. 841–863, Aug. 2013.
 - [34] P. A. Leake and S. J. Rebscher, “Anatomical Considerations and Long-Term Effects of Electrical Stimulation,” 2004, pp. 101–148.
 - [35] A. Farinetti, D. Ben Gharbia, J. Mancini, S. Roman, R. Nicollas, and J.-M. Triglia, “Cochlear implant complications in 403 patients: comparative study of adults and children and review of the literature,” *Eur. Ann. Otorhinolaryngol. Head Neck Dis.*, vol. 131, no. 3, pp. 177–82, Jun. 2014.
 - [36] B. Terry, R. E. Kelt, and A. Jeyakumar, “Delayed Complications After Cochlear Implantation,” *JAMA Otolaryngol. Neck Surg.*, vol. 141, no. 11, p. 1012, Nov. 2015.
 - [37] T. Balkany, A. Hodges, F. Telischi, R. Hoffman, J. Madell, S. Parisier, B. Gantz, R. Tyler, R. Peters, and R. Litovsky, “William House Cochlear Implant Study Group,” *Otol. Neurotol.*, vol. 29, no. 2, pp. 107–108, Feb. 2008.
 - [38] F. Venail, M. Sicard, J. P. Piron, A. Levi, F. Artieres, A. Uziel, and M. Mondain, “Reliability and Complications of 500 Consecutive Cochlear Implantations,” *Arch. Otolaryngol. Neck Surg.*, vol. 134, no. 12, p. 1276, Dec. 2008.
 - [39] C. C. Dunn, R. S. Tyler, S. Witt, H. Ji, and B. J. Gantz, “Sequential Bilateral Cochlear Implantation: Speech Perception and Localization Pre- and Post-Second Cochlear Implantation,” *Am. J. Audiol.*, vol. 21, no. 2, pp. 181–189, Dec. 2012.
 - [40] B. J. McKinnon, “Cost effectiveness of cochlear implants,” *Curr. Opin. Otolaryngol. Head Neck Surg.*, vol. 22, no. 5, pp. 344–348, Oct. 2014.
 - [41] G. J. Basura, R. Eapen, and C. A. Buchman, “Bilateral cochlear implantation: Current concepts, indications, and results,” *Laryngoscope*, vol. 119, no. 12, pp. 2395–2401, Dec. 2009.
 - [42] S. Nawaz, C. McNeill, and S. L. Greenberg, “Improving Sound Localization After Cochlear Implantation and Auditory Training for the Management of Single-Sided Deafness,” *Otol. Neurotol.*, vol. 35, no. 2, pp. 271–276, Feb. 2014.

- [43] S. M. Kamal, A. D. Robinson, and R. C. Diaz, "Cochlear implantation in single-sided deafness for enhancement of sound localization and speech perception," *Curr. Opin. Otolaryngol. Head Neck Surg.*, vol. 20, no. 5, pp. 393–397, Oct. 2012.
- [44] C. E. Bishop and T. L. Eby, "The current status of audiologic rehabilitation for profound unilateral sensorineural hearing loss," *Laryngoscope*, vol. 120, no. 3, pp. 552–556, Mar. 2010.
- [45] I. A. Bruce, J. E. H. M. Bates, C. Melling, D. Mawman, and K. M. J. Green, "Hearing Preservation Via a Cochleostomy Approach and Deep Insertion of a Standard Length Cochlear Implant Electrode," *Otol. Neurotol.*, vol. 32, no. 9, pp. 1444–1447, Dec. 2011.
- [46] G. B. Wanna, J. H. Noble, M. L. Carlson, R. H. Gifford, M. S. Dietrich, D. S. Haynes, B. M. Dawant, and R. F. Labadie, "Impact of electrode design and surgical approach on scalar location and cochlear implant outcomes," *Laryngoscope*, vol. 124, no. S6, pp. S1–S7, Nov. 2014.
- [47] B. J. Gantz, M. R. Hansen, C. W. Turner, J. J. Oleson, L. A. Reiss, and A. J. Parkinson, "Hybrid 10 Clinical Trial," *Audiol. Neurotol.*, vol. 14, no. 1, pp. 32–38, 2009.
- [48] M. B. Fitzgerald, E. Sagi, M. Jackson, W. H. Shapiro, J. T. Roland, S. B. Waltzman, and M. A. Svirsky, "Reimplantation of Hybrid Cochlear Implant Users With a Full-Length Electrode After Loss of Residual Hearing," *Otol. Neurotol.*, vol. 29, no. 2, pp. 168–173, Feb. 2008.
- [49] N. Cohen, "The totally implantable cochlear implant.," *Ear Hear.*, vol. 28, no. 2 Suppl, p. 100S–101S, Apr. 2007.
- [50] R. J. S. Briggs, H. C. Eder, P. M. Seligman, R. S. C. Cowan, K. L. Plant, J. Dalton, D. K. Money, and J. F. Patrick, "Initial clinical experience with a totally implantable cochlear implant research device.," *Otol. Neurotol.*, vol. 29, no. 2, pp. 114–9, Feb. 2008.
- [51] M. L. Carlson, C. L. W. Driscoll, R. H. Gifford, and S. O. McMenomey, "Cochlear Implantation: Current and Future Device Options," *Otolaryngol. Clin. North Am.*, vol. 45, no. 1, pp. 221–248, Feb. 2012.